

Выводы:

1. При микроскопическом исследовании кожи детей с АД в отличие от группы сравнения достоверно чаще наблюдалась лимфоплазмоцитарная инфильтрация дермы с признаками васкулита, склеротические изменения и акантоз эпителия ($p < 0,05$).

2. К иммуногистохимическим признакам АД следует отнести 100% позитивность по IgG, CD1 и TGF β в дерме, в то время как неатопическая кожа была негативна по этим маркерам. Существенно чаще наблюдались позитивность IgG, CD1, по CD4+, TGF β в эпидермисе и по IgE, CD4, CD8 в дерме ($p < 0,05$).

Список литературы:

1. Хоха, Р. Н. Атопический дерматит у детей: тренды общей заболеваемости / Р. Н. Хоха, Н. С. Парамонова, Н. А. Малышко // Здоровоохранение. – 2016. – № 1. – С. 11–17.

2. Хоха, Р. Н. Факторы макроуровня, влияющие на показатель заболеваемости атопическим дерматитом / Р. Н. Хоха // Журнал ГрГМУ. – 2017. – Т. 3, № 3. – С. 301–305.

3. WAO White Book of Allergy 2013 [Electronic resource]. – Mode of access : <http://www.worldallergy.org/UserFiles/file/WAO-White-Book-on-Allergy.pdf>. – Date of access : 04.04.2013.

ХАРАКТЕРИСТИКА НАСЛЕДСТВЕННОГО НЕФРИТА У ДЕТЕЙ

Белькевич А.Г., Козыро И.А., Сукало А.В.

УО «Белорусский государственный медицинский университет»,
1-я кафедра детских болезней, Минск, Беларусь

Введение. Наследственный нефрит – генетически обусловленное неиммунное заболевание, проявляющееся гематурией (иногда с протеинурией), часто в сочетании с нейросенсорной глухотой и аномалиями глаз. Генетической основой являются мутации в генах, кодирующих α -цепи

коллагена IV типа – главного компонента базальной мембраны (БМ) [1].

Клиническая картина, характерная для синдрома Альпорта, была описана О. Flinter в 1987 г. в виде основных критериев. Наличие трех из четырех ниже представленных критериев позволяет диагностировать классический синдром Альпорта.

1. Наличие у пациента гематурии и/или хронической болезни почек (ХБП) и выявление подобных изменений у кровных родственников при оценке семейного анамнеза.

2. Характерные изменения при электронной микроскопии (ЭМ).

3. Нейросенсорная тугоухость.

4. Поражение глаз.

Наследственный нефрит с гематурией без тугоухости клинически проявляется нефропатией с гематурией без поражения глаз и слуха. Пациенты достигают взрослого возраста, а ХБП у них развивается в возрасте около 40 лет. Доброкачественная семейная гематурия характеризуется постоянной микрогематурией без протеинурии, тугоухости, поражения глаз и прогрессирования ХБП. При проведении ЭМ описывают диффузное истончение гломерулярной БМ, без изменения ее структуры и контуров.

Эффективных методов патогенетической терапии наследственного нефрита нет. Все пациенты с данным диагнозом требуют динамического наблюдения с оценкой функционального состояния почек. С ренопротективной и антипротеинурической целью назначаются ингибиторы ангиотензинпревращающего фермента или блокаторы рецепторов ангиотензина в возрастной дозировке. При возникновении артериальной гипертензии, признаков ХБП назначается симптоматическая терапия, по показаниям – почечно-заместительная терапия (ПЗТ).

Объект и методы исследования. Изучен катамнез 45 пациентов 1988–2016 гг. рождения, находившихся на стационарном лечении с диагнозом наследственный нефрит во 2-ГДКБ г.Минска за период с 2003 по 2017 гг. Собран генеалогический анамнез, предположены типы наследования. Проанализированы жалобы при поступлении, возраст на момент

манифестации и постановки диагноза, физическое развитие. Функциональное состояние почек оценено по уровню мочевины и креатинина в биохимическом анализе крови (БАК), суточной протеинурии, скорости клубочковой фильтрации (СКФ), рассчитанной по формуле Шварца. Представлена характеристика 31 нефробиопсии.

Результаты и их обсуждение. При оценке генеалогического анамнеза предположены типы наследования: Х-сцепленный в 34 случаях (75,6%), аутосомно-рецессивный (АР) в 11 случаях (24,4%). Средний возраст манифестации заболевания составил $5,0 \pm 4,5$ (0-16) года, средний возраст на момент постановки диагноза $9,2 \pm 4,4$ (1-17) года. При поступлении пациенты предъявляли жалобы на изменения в общем анализе мочи (гематурия, протеинурия), повышение артериального давления (АД), нарушение слуха и зрения (рисунок).

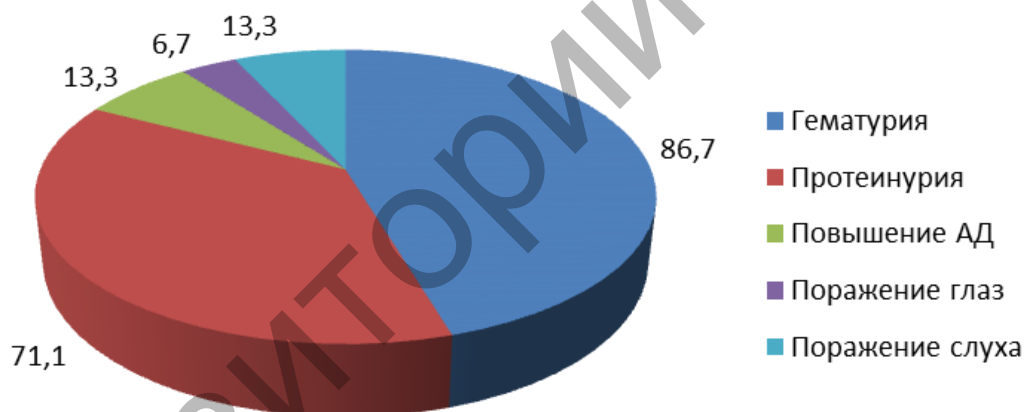


Рисунок 1 – Структура клинических проявлений

Таким образом, основным клиническим проявлением наследственного нефрита была гематурия (86,7%), кроме этого пациенты предъявляли жалобы на изменения в анализе мочи в виде протеинурии (71,1%), повышение АД (13,3%), снижение слуха (13,3%) и поражение глаз (6,7%). У 29 (64,4%) пациентов отмечалось сочетание выше представленных симптомов в виде гематурии с протеинурией, гематурии с поражением органов слуха и зрения.

Оценка физического развития проводилась при помощи центильных таблиц и представлена на рисунке 2.

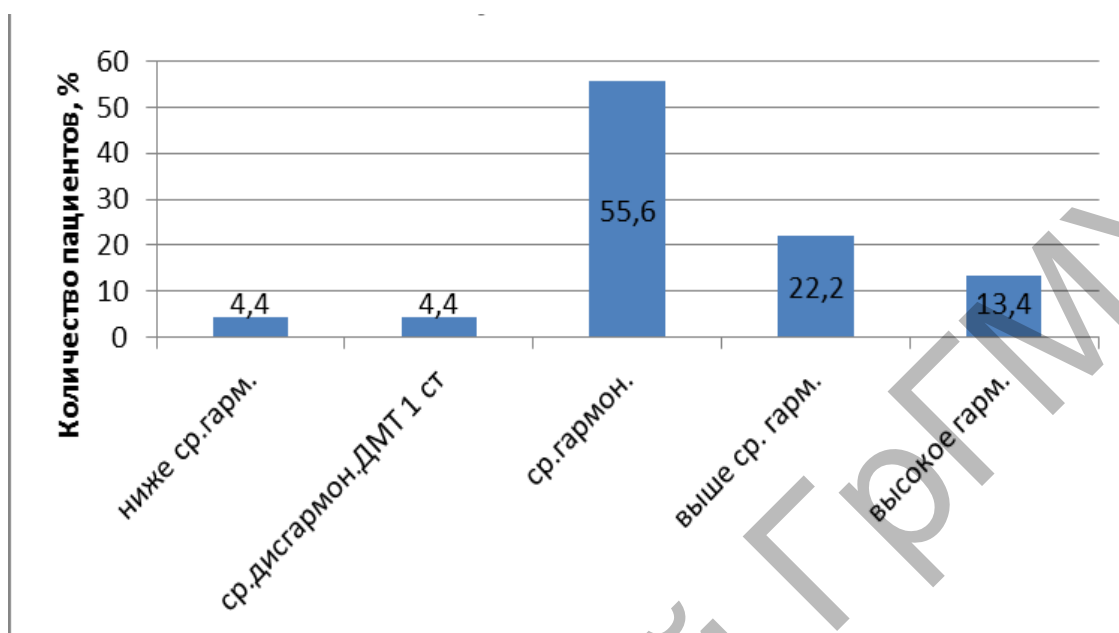


Рисунок 2 – Оценка физического развития пациентов

У 41 (91,2%) пациентов не выявлено задержки физического развития, у 4 (8,8%) весоростовые показатели ниже возрастной нормы.

При проведении суточного мониторинга АД артериальная гипертензия зарегистрирована у 6 (13,3%) пациентов.

Оценка функционального состояния почек проведена по результатам БАК, СКФ по Шварцу и суточной протеинурии. Показатели мочевины $4,6 \pm 1,51$ (2,4-9,9) ммоль/л, креатинина $55,8 \pm 13,45$ (31,5-99,6) мкмоль/л. Уровень СКФ, рассчитанный по формуле Шварца, составил $96,4 \pm 17,39$ (57-150,4) мл/мин/1,73м², при этом СКФ в пределах нормы (>90 мл/мин/1,73м²) у 30 пациентов (66,7%), незначительно снижена (60-89 мл/мин/1,73м²) у 14 (31,1%), умеренно снижена (30-59 мл/мин/1,73м²) у 1 (3,2%). Уровень суточной протеинурии составил $0,42 \pm 1,08$ (0–6,46) г/сут, у 4 (8,9%) пациентов выявлена протеинурия нефротического уровня.

Для диагностики наследственного нефрита 31 (68,9%) пациенту была проведена нефробиопсия. ЭМ и иммуногистохимия (ИГХ) были выполнены в 11 (35,5%) случаях,

световая микроскопия (СМ) – всех нефробиоптатов на базе кафедры патологической анатомии УО «Белорусский государственный медицинский университет» к.м.н., доцентом Т.А. Летковской (рисунок 3).

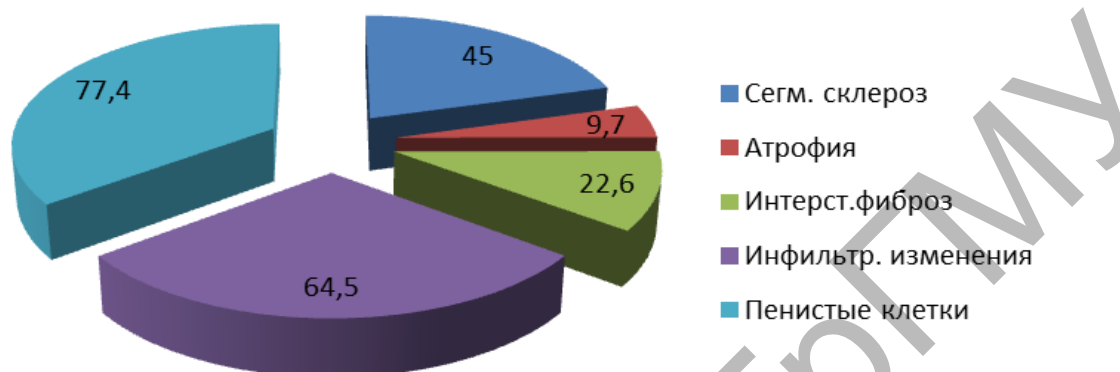


Рисунок 3 – Изменения при СМ

По данным СМ в 77,4% выявлена вакуольная дистрофия в виде полей пенистых клеток, в 64,5% – инфильтративные изменения, представленные полиморфно-клеточной инфильтрацией лимфоцитами, плазматическими клетками, в 45% – сегментарный, в 22,6% – интерстициальный фиброз и в 9,7% – атрофия канальцевого эпителия.

Изменения, выявленные при проведении ЭМ и ИГХ, представлены на рисунках 4 и 5 соответственно.

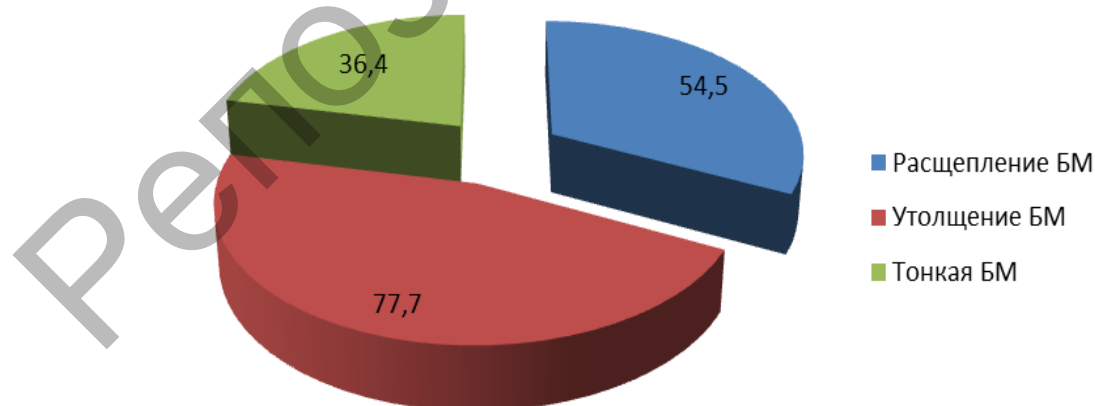


Рисунок 4 – Изменения при ЭМ

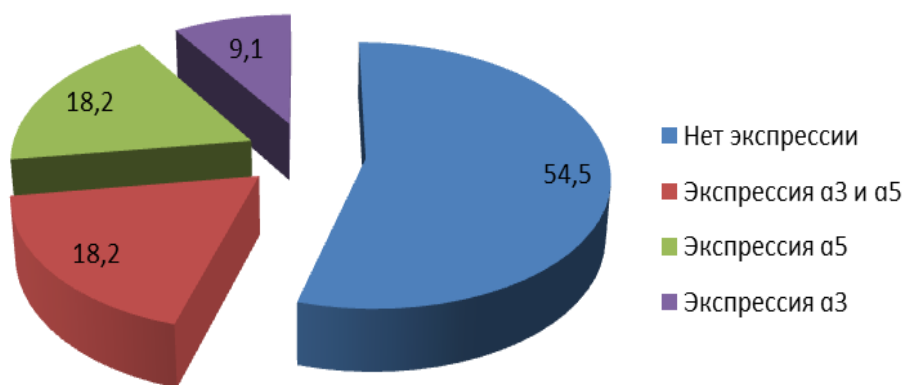


Рисунок 5 – Изменения при ИГХ

Характерными изменениями при ЭМ были: расщепление и утолщение БМ (54,5% и 77,7% соответственно). Применение сывороток с антителами к различным цепям коллагена IV типа у 54,5% пациентов не выявило экспрессии альфа-3 и 5 субъединиц (что является характерным признаком для наследственного нефрита), в 45,5% случаев – различные варианты экспрессии (α3«-»/α5«+», α3«+»/α5«-», α3«+»/α5«+»).

С ренопротективной и антипротеинурической целью 24 (53,3%) пациентам был назначен эналаприл из расчета 0,1 мг/кг/сут длительно, 6 из них получали данный препарат и в качестве гипотензивной терапии.

У 2 (6,7%) пациентов мужского пола, у которых в дебюте заболевания имела место протеинурия нефротического уровня, через 9 и 12 лет от момента появления первых клинических симптомов была диагностирована терминальная ХПН, что потребовало проведение ПЗТ методом гемодиализа одному из них, а второму – проведена успешная трансплантация почки.

Выводы:

1. Установлено преобладание Х-сцепленного типа наследования (у 75,6% пациентов).

2. Средний возраст манифестации заболевания составил $5,0 \pm 4,5$ (0–16) года, средний возраст на момент постановки диагноза $9,2 \pm 4,4$ (1–17) года.

3. 86,7% пациентов при поступлении предъявляли жалобы на гематурию, которая у 11,1% сочеталась с поражением органов слуха и зрения.

4. У 41 (91,2%) пациентов не выявлено задержки физического развития.

5. Показатели БАК (мочевина и креатинин) в пределах нормы. У 4 (8,9%) пациентов диагностирована протеинурия нефротического уровня, что изначально являлось неблагоприятным прогностическим признаком в плане прогрессирования ХБП и необходимости проведения ПЗТ.

6. Умеренное снижение СКФ (30–59 мл/мин/1,73м²) выявлено у 1 (3,2%) пациента.

7. 31 (68,9%) пациенту была проведена нефробиопсия.

8. При выполнении СМ в 77,4% выявлена вакуольная дистрофия в виде полей пенистых клеток, которые являются основным патогномоничным морфологическим признаком синдрома Альпорта.

9. Характерными изменениями при ЭМ были: расщепление и утолщение БМ (в 54,5% и 77,7% соответственно). Применение сывороток с антителами к различным цепям коллагена IV типа у 54,5% пациентов не выявило экспрессию альфа-3 и 5 субъединиц.

Список литературы:

1. Папаян, А. В. Клиническая нефрология детского возраста : рук-во для врачей / А. В. Папаян, Н. Д. Савенкова. – СПб : Левша, 2008. – 600 с.

НОВООБРАЗОВАНИЯ ЦЕНТРАЛЬНОЙ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ У ДЕТЕЙ ГРОДНЕНСКОЙ ОБЛАСТИ

Бердовская А.Н., Попко И.А., Домаренко Т.Н.*

УО «Гродненский государственный медицинский университет»,
Гродно, Беларусь

УЗ «Гродненская областная детская клиническая больница»,
Гродно, Беларусь*

Введение. Опухоли центральной нервной системы (ЦНС) – занимают второе место в структуре детских опухолей, уступая острым лейкозам [1]. Составляя 20% от всех злокачественных